

Convulsioni Parossitiche-1

Si tratta di attacchi di durata variabile, compresa tra qualche secondo e molti minuti, di distonia generalizzata o anche monolaterale e da ipercinesie coreiformi.

Gli attacchi possono essere provocati da improvvisi cambiamenti di posizione (forma chinesigenica) o da reazioni di sorpresa.

Altre volte possono essere precipitati da stimoli vari (stress, caffè, alcoolici, ecc.) o comparire senza evidenti meccanismi scatenanti.

La coscienza è sempre conservata.

MPNE DEL MOVIMENTO

Tics

- Gilles de La Tourette
- Corea
 - Familiare Benigna
 - di Sydenham
 - di Huntington
 - Altre sintomatiche

Corea di Sydenham

Scosse rapide, involontarie, non ritmiche presenti in varie parti del corpo.

Presenti sia in sede prossimale che distale ed interessando sia il tronco che la faccia

La Corea di Sydenham è complicanza dell'infezione da Strept. Beta emolitico di gruppo A.

Età d'esordio 5-15 anni.

I movimenti coreici sono improvvisi, incoordinati, spesso a prevalenza unilaterale.

Corea di Sydenham

tri sintomi associati: astenia, ipotonia, disturbo
comportamento, emotività, stato ansioso

durata 2-3 mesi, risoluzione spontanea. Può recidivare.

IN: in alcuni casi presenti alterazioni di segnale
transitorie a carico dei nuclei della base

T: steroidi, aloperidolo, benzodiazepine, CBZ,

icillina

Definizione

Definisce convulsione febbrile (CF) una *crisi* che insorge in corso di **febbre** ($\geq 38^{\circ}\text{C}$), in un soggetto di età compresa tra i **6 mesi e i 5 anni**, che non presenti alcun segno di affezione cerebrale acuta o cronica concomitante, e senza crisi afebrili precedenti

Consensus Conference Italiana 1991

Epidemiologia

Le CF sono il disturbo neurologico più frequente dell'infanzia

Prevalenza 3-5% sull'intera popolazione pediatrica (variabilità geografica)

M > F

Epidemiologia (2)

- 90 % entro 3° anno
- 50 % nel 2° anno
- 4 % nei primi 3 mesi
- 6 % dopo i 3 anni

Genetica

- E' nota l' elevata incidenza di antecedenti familiari per CF
- Sul piano genetico le CF vanno considerate come un gruppo eterogeneo composto da almeno tre condizioni diverse:
 - **CF Occasionali**: gene predisponente nel 10-20 % della popolazione generale
 - **Famiglie con sole CF**: probabile concorso di uno o più geni a trasmissione AD
 - **Famiglie con CF associata ad altre forme di epilessia**: per es GEFS +; mutazioni non osservate in famiglie con sole CF

Classificazione

CF Semplice

- crisi convulsiva generalizzata
- di durata < 15 minuti
- senza deficit neurologici postcritici
- Non ricorrenti nelle 24 ore

CF Complessa

- Crisi focale
- e/o prolungata con durata > 15 minuti
- e/o seguita da deficit post critico
- e/o ricorrenti nelle 24 ore

Convulsione febbrile (CF)

Management crisi

-Segni o storia di malattie gravi:
Letargia oltre lo stato postcritico
Stato clinico instabile
Peteccchie
Rigidità della nuca
Irritabilità
Fontanella bombata

SI

Accesso PS

Trattare come
sospetta meningiti

NO

1. Accendi il computer
2. Se non funziona, controlla i cavi
3. Se ancora non funziona, controlla il monitor

NO

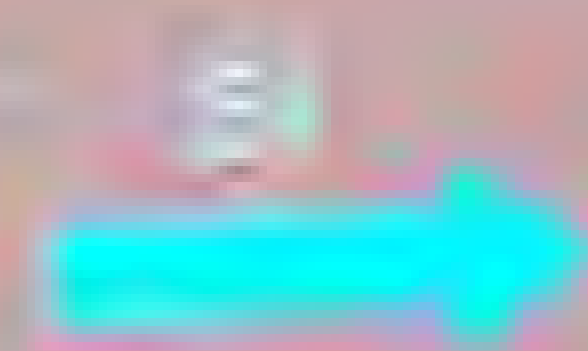
Controlla il cavo dell'unità

Riprova con un altro monitor

Se ancora non funziona, controlla il cavo
e il monitor e controlla l'unità

NO

Portare il computer con consiglio
di competenza al Provveditorato



Accendi PC

Completamento attività

Approccio diagnostico

- Diagnosi essenzialmente clinica (vedi definizione)
- Accertamenti biomorali non necessari
- Puntura lombare: solo in determinate condizioni
- Esplorazione neuroradiologica: non necessaria
- EEG

(AAP, 2000; Fukuyama, 1996)

Barro y Saldaña

Introducción

El presente trabajo tiene por objeto analizar la evolución de la economía de la República Dominicana desde la independencia hasta la actualidad, con especial énfasis en el período comprendido entre 1945 y 1960. Se examina el desarrollo de la agricultura, la industria y el comercio exterior, así como el papel del Estado en la economía. Se concluye que el período analizado fue fundamental para la formación de la estructura económica actual del país.

Neuroimaging

Raccomandazioni:

Sulla base dei dati disponibili e del consenso, l'AAP raccomanda che gli esami neuroradiologici non vengano seguiti di routine nel bambino con **prima**

IF

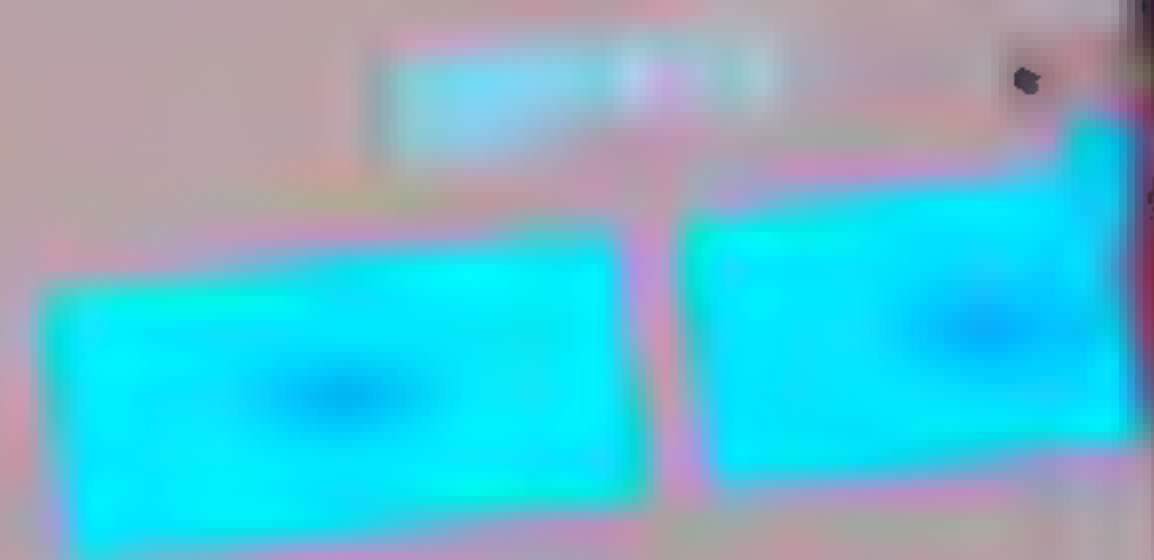
EEG (1)

- *Raccomandazioni:*

L'AAP consiglia, sulla base dei dati in letteratura e del consenso, che l'EEG non venga effettuato per la valutazione del bambino neurologicamente sano con **prima convulsione febbrile semplice**.

EEG (2)

- Utile per valutare se crisi generalizzate o parziali
- Se stato di male, la durata del postictico è tipico epilettico
- Diagnosi differenziale tra CF ed Epilessie del 1° grado di vita
- Se crisi terminate o meno



Prima CF: Interrogativi

- Rischi immediati: - stato di male febbrile
- mortalità
- Rischio di ricompenza
- Rischio di deficit neuropsichici permanenti
- Rischio di epilessia

Mortalità

Le convulsioni febbrili semplici non comportano rischio di morte, vi è un scarsissimo rischio di morte successiva a convulsione febbrile complessa. Non vi è nessun dato che indichi una associazione tra SUDEP (sudden unexpected death in epilepsy) e convulsioni febbrili.

Chen et al. *Stroke* 2008;39(11): 010-012

Stato di male febbrile

- Urgenza pediatrica maggiore che richiede un trattamento tempestivo ed efficace
- Nel 50 % entro il 3° anno
- Rischio maggiore entro il 18° mese
- Sindrome HHE
- SMF = sclerosi Ippocampale

STEF

Trattamento CF in atto

Diazepam e.r. (0.5 - 1 mg/kg) consente il trattamento immediato a domicilio della CF in atto, evitando l'instaurarsi dello SMF, che rappresenta il solo rischio immediato di una CF e la causa di possibili deficit neuropsicologici futuri

Trattamento CF in atto

La dose di Diazepam rettale è determinata in base all'età ed al peso del bambino ed è in genere circa 0.5 mg/kg (2.5 mg per bambini di età compresa tra 1-12 mesi; 5mg per quelli di 1-4 anni; 7.5mg per quelli di 5-9 anni).

In approccio pragmatico al dosaggio può essere necessario dato che nell'emergenza è difficile essere precisi nel rilevare il peso di un bambino in crisi.

Trattamento CF in atto

In un recente trial controllato randomizzato (219 episodi di convulsione distinti in 177 pazienti), il Midazolam somministrato per via orale si è rivelato più efficace del Diazepam rettale.

Uthman et al. *Epilepsia* (2005) 46: 200-210

Rischio ricorrenza CF (1)

con 20% per anno di ricorrenza

- 10% alla prima risposta, un secondo
- una per il primo
- secondo ricorrenza a 10% dopo 1 anno

al 13% dopo 12 mesi dalla prima

Rischio ricorrenza CF (2)

- Età prima CF inferiore a 15-18 mesi
- Antecedenti familiari per CF o epilessia
- Frequenza episodi febbrili
- Temperatura superiore a 39°C alla prima CF
- Semeiologia focale prima CF

Rischio di deficit neuropsichici
permanenti

Eventuali deficit neuropsichici sarebbero
testimonianza di un danno preesistente
alla GF

Rischio Epilessia

- Rischio in CF: 25%
- Rischio generale: 0,5-1,4%

- Fattori di rischio
- Familiarità per E
- Presistenza di deficit neuropsichico
- CF complesse

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Altri fattori di rischio di epilessia

- SMF
- Età prima CF < 18 mesi
- Numero ricidive > 5

Influanti:

- Parossismi EEG
- Trattamento farmacologico continuativo

75% E in soggetti senza o con un solo fattore di rischio

Tipi di epilessia successiva alle convulsioni febbrili

Le epilessie che possono comparire nei soggetti con pregresse CF sono almeno di quattro tipi:

- Epilessie sostenute da una lesione cerebrale preesistente alla prima CF
- Epilessie conseguenti a un danno cerebrale indotto da uno SMF
- Epilessie precoci che esordiscono con crisi in corso di febbre, come l'epilessia mioclonica grave del primo anno
- Epilessie generalizzate o parziali idiopatiche

Rischio Epilessia

E in pregresse CF:

- Nel 90% E geneticamente determinate



*La profilassi delle CF non può
prevenire una Epilessia
successiva*

Quale profilassi?

Profilassi intermittente

0.5 mg/kg per via rettale ogni 12 ore
0.25 mg/Kg/dose ogni 6 h – 2 gtt/kg -
0.4-0.5 mg/Kg/dose ogni 8 h, per 2 giorni

Profilassi continuativa (PB o VPA)

età <15-18 mesi (con precedente CF di lunga durata) in caso non sia garantito trattamento in acuto con DZP e.r. o di inefficacia del medesimo

Nessuna profilassi

Scelta terapeutica

- Concordata caso per caso con la famiglia
- Se profilassi: stop al 3° anno di vita

